

Secuestro pulmonar intralobar con tres arterias aberrantes. Presentación de un caso

Pulmonary sequestration with three aberrant arteries: a case report

Juliana Alarcón Jaramillo¹

Harold David García López²

Juan Sebastián Toro Gutiérrez³

Brunno Andrés Lara Coba⁴

<https://doi.org/10.53903/01212095.196>



Palabras clave (DeCS)

Secuestro
broncopulmonar
Diagnóstico por imagen
Anomalías congénitas

Key words (MeSH)

Bronchopulmonary
sequestration
Diagnostic imaging
Congenital abnormalities

Resumen

El secuestro pulmonar (SP) es una anomalía congénita del tracto respiratorio, que consiste en que una zona de tejido pulmonar no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial, el cual es irrigado por arterias aberrantes originadas de la circulación sistémica. A pesar de ser una patología conocida, aún hay vacíos respecto al abordaje terapéutico, especialmente cuando se encuentran presentaciones poco usuales. Se describe el caso de un recién nacido con SP intralobar con tres arterias aberrantes.

Summary

Pulmonary sequestration (PS) is a congenital anomaly of the respiratory tract in which the lung tissue has no communication with the tracheobronchial tree and receives its supply from aberrant systemic arteries. Despite being a known pathology, it still presents gaps in the therapeutic approach, especially when there are unusual presentations. We describe the case of a newborn with intralobar SP with three aberrant arteries.

Descripción de caso

Se presenta el caso de un recién nacido de sexo masculino, con sospecha de malformación pulmonar desde la semana 22 de gestación evidenciada en ecografía prenatal extrahospitalaria, con hallazgos sugestivos de secuestro broncopulmonar versus malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Parto por vía vaginal con recién nacido a término, sin complicaciones y trasladado a la unidad de cuidado intermedio neonatal. Se le practica tomografía de tórax con angiotomografía para caracterizar la anomalía congénita sospechada.

Se realiza una angiotomografía torácica con fases de adquisición arterial y venosa (figuras 1 y 2), en las cuales se visualiza, en el parénquima pulmonar de los segmentos basales posteriores del lóbulo inferior izquierdo, una zona de aumento de la densidad secundario a consolidación que sigue la morfología del parénquima pulmonar, sin compromiso de la expansión y que aparenta comprometer el segmento basal posterior y lateral de este lóbulo; se acompaña de opacidades en “vidrio esmerilado” adyacentes y no se logra identificar una zona de transición clara entre el parénquima sano y el enfermo; se asocia a dilataciones bronquiales en su interior, las cuales no muestran conexión con el resto del árbol traqueobronquial. En la fase arterial se observan tres arterias originadas en la aorta torácica descendente que irrigan el segmento afectado y en fase venosa se documenta drenaje a la vena pulmonar inferior ipsilateral.

El paciente fue llevado a toracoscopia; sin embargo, ante su inestabilidad hemodinámica al intentar la intubación selectiva, se realizó toracotomía con resección del segmento afectado. Se encontró tejido pulmonar anómalo adherido al lóbulo inferior izquierdo, donde se ligan las dos arterias nutricias principales de gran calibre, al igual que el drenaje venoso a la circulación central.

Discusión

El secuestro pulmonar (SP) es una malformación congénita del tracto respiratorio, consistente en tejido pulmonar no comunicado con el árbol traqueobronquial, que recibe su irrigación de una o más arterias sistémicas aberrantes (1). Representa la segunda malformación pulmonar congénita más común, con una incidencia entre 0,1-6,4 %, y tiene, además, una presentación intralobar o extralobar (1). Los síntomas varían según su presentación, los más comunes son disnea, alteraciones en la alimentación, *hydrops fetalis*, infecciones recurrentes, insuficiencia cardíaca congestiva y, en forma menos frecuente, neumotórax, hemoptisis y hemotórax; entre el 10 % y el 15 % resultan asintomáticos (2). Los diagnósticos diferenciales incluyen otras malformaciones congénitas pulmonares, tales como malformación congénita de la vía aérea pulmonar, quiste broncogénico, bronquiectasias focales y enfisema lobular congénito (2).

¹Residente de Radiología e Imágenes diagnósticas. Fundación Valle del Lili, Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Icesi, Facultad de Ciencias de Salud. Cali, Colombia.

²Médico interno. Fundación Valle del Lili, Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Icesi, Facultad de Ciencias de Salud. Cali, Colombia.

³Fellowship Radiología intervencionista. Médico especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia.

⁴Médico especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia.

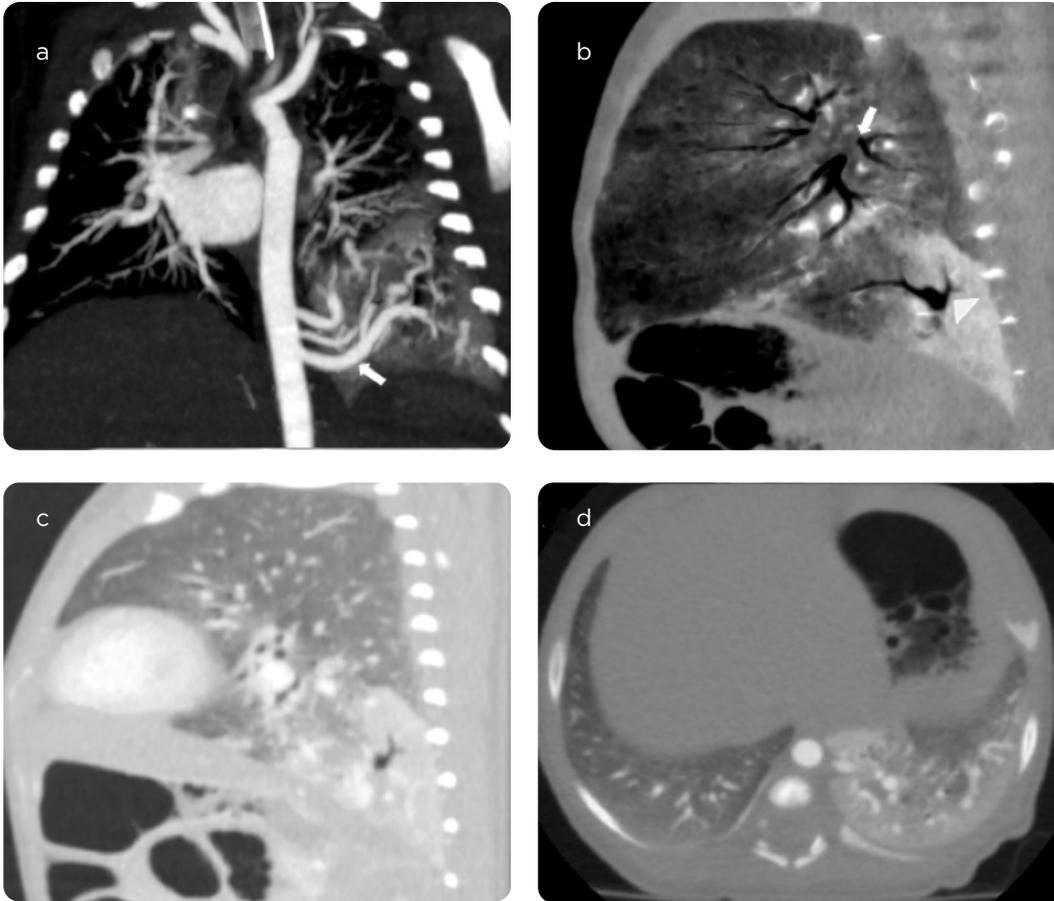


Figura 1. TAC de tórax con medio de contraste, adquisición en fase arterial. a) Reconstrucción coronal en proyección de máxima intensidad. Muestra las tres arterias aberrantes originadas en la aorta descendente (flecha). b) Reconstrucción sagital en proyección de mínima intensidad, donde se visualiza ausencia de comunicación del secuestro (flecha) con las estructuras bronquiales (cabeza de flecha). c) Reconstrucción sagital. d) Axial en ventana de pulmón: zona de consolidación en los segmentos basales del lóbulo inferior izquierdo, bien delimitada, con estructuras bronquiales en su interior sin conexión con el árbol bronquial.

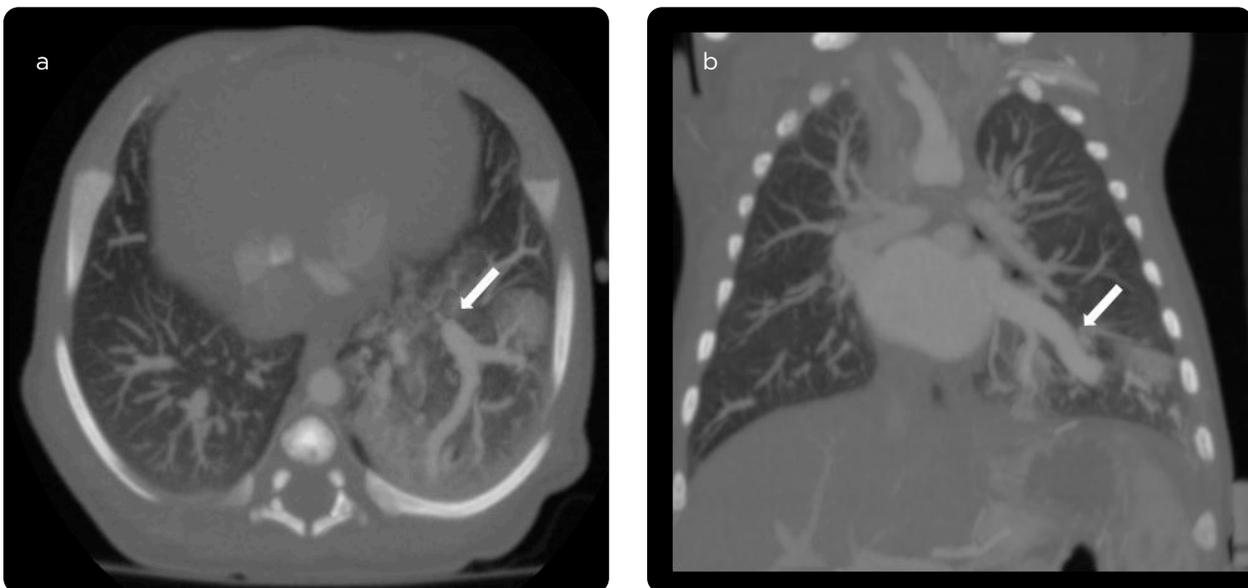


Figura 2. TAC de tórax con medio de contraste, adquisición en fase venosa. a) Reconstrucción axial. b) Reconstrucción coronal. Drenaje venoso a una vena lobar inferior con conexión a la aurícula izquierda.

El secuestro intralobar es aquel que comparte pleura con el pulmón sano y tiene drenaje venoso a las venas pulmonares (1). Hasta ahora, la teoría sugiere un origen congénito del intestino primitivo, antes de la formación de la pleura; sin embargo, la literatura más reciente ha planteado la posibilidad de una causa adquirida, dada su mayor presentación en niños y adolescentes (1). Por otro lado, el secuestro extralobar tiene pleura propia y tanto su irrigación como el drenaje venoso dependen de la circulación sistémica; la teoría más aceptada para este subtipo ha sido el origen congénito, con una yema pulmonar accesoria de localización caudal (1).

Las imágenes diagnósticas tienen un papel fundamental en el diagnóstico. La ecografía se recomienda como la primera modalidad para el abordaje de masas torácicas en la infancia y en la vida prenatal (1). Desde los años ochenta se describen los hallazgos por ecografía para el SP que incluyen una masa ecogénica bien definida y que ocasionalmente puede incluir imágenes quísticas, características que permiten diferenciar el SP de un derrame pleural o una hernia diafragmática (3). Sin embargo, su rendimiento en la identificación de los vasos nutricios aún no está definido, por lo que no debe ser el único examen realizado para la toma de decisiones (4).

La tomografía axial computarizada (TAC) o la resonancia magnética (RM) son las imágenes de elección para la caracterización de los secuestros (5). Los intralobares se visualizarán como masas o consolidaciones con densidad homogénea o heterogénea, con o sin quistes, que pueden estar llenos de aire y/o líquido. Los secuestros extralobares tienden a ser masas redondeadas o piramidales en el espacio pleural cerca del aspecto posteromedial del hemidiafragma ipsilateral, y dado que no tienen comunicación con el árbol traqueobronquial se encuentran colapsados, lo que aumenta la densidad del parénquima en “vidrio esmerilado” o consolidación (5). Por otro lado, la RM permite además diferenciar la relación del SP con el parénquima y la pleura, con una buena resolución de tejidos blandos así como una mejor distinción entre componentes sólidos y quísticos, con una buena capacidad para identificar la arteria nutricia y el drenaje venoso (4).

El secuestro pulmonar intralobar representa el 75 % de las formas de aparición de esta patología, y su irrigación arterial está dada por la aorta descendente (72 %), la aorta abdominal (21 %) y las arterias intercostales (3 %), respectivamente, en orden de frecuencia (6). Por lo general, tienen una única arteria nutricia. Con menor frecuencia se han documentado casos con dos arterias nutricias en un 16 % de ellos (1). Otra investigación que buscó describir las características de 2625 casos de secuestro pulmonar encontró que pacientes con más de dos arterias, como el presentado en este informe, solo representaron el 4,92 %. Ese mismo estudio encontró que el drenaje venoso más frecuente fue a las venas pulmonares en más del 90 % de los casos, seguido de la vena ácigos con el 4 % (7).

El tratamiento es controversial debido a que se desconoce en la mayoría de los casos cómo se irá desarrollando este trastorno a lo largo del tiempo; no obstante, dado al alto riesgo que conllevan sus complicaciones—sobre todo, la infección recurrente— se recomienda la resección quirúrgica del segmento afectado, lo cual lo constituye en el manejo terapéutico de preferencia (2). Sin embargo, el sangrado proveniente de estos vasos aberrantes puede ser letal si no se logra controlar, por lo que es necesario encontrar otras alternativas de atención que permitan evitar estos posibles riesgos (8).

En 1998 se realizó la primera terapia endovascular para el manejo del SP, que posteriormente informó una serie de complicaciones con este manejo exclusivo como embolización incompleta, recanalización o incluso infecciones o hemoptisis recurrentes al no excluir completamente el parénquima no funcional (8). Ahora bien, se ha demostrado una menor estancia hospitalaria en el manejo endovascular (9,6 versus 4,7 días), con un 7 % de los pacientes que presentan una regresión completa del SP y un 60 % una regresión incompleta, además una mayor pérdida de sangre en pacientes manejados quirúrgicamente principalmente por falta de identificación de la circulación aberrante antes del procedimiento (9). Sin embargo, es poca la literatura respecto a los métodos de tratamiento y evolución a largo plazo de los pacientes (9).

Hasta el momento, se sugiere realizar manejo híbrido, quirúrgico más endovascular, principalmente en pacientes con alto riesgo de hemorragia y recurrencia, ya sea por múltiples vasos nutricios o de un gran calibre (sin definir aún una medida estandarizada) y en el caso de lesiones pulmonares grandes (> 3 cm) (8). Se recomienda el abordaje mínimamente invasivo vía toracoscopia asistida por video por tener mejores resultados al manejo abierto tradicional; sin embargo, ha sido relegado por los cirujanos por el temor a lesionar los vasos que lo irrigan, por lo que el manejo endovascular previo pudiera ser una solución para disminuir este tipo de complicaciones y aumentar el número de intervenciones más conservadoras (10). La literatura sobre el tratamiento híbrido en estos pacientes es escasa, por lo que se requieren estudios adicionales para estandarizar indicaciones y recomendaciones de manejo, al igual que evaluar la evolución a largo plazo de los pacientes con SP sometidos a dicho procedimiento.

Conclusión

Se informa sobre un paciente con un secuestro pulmonar intralobar con tres arterias aberrantes con sospecha prenatal y confirmación posnatal del diagnóstico mediante angiotomografía de tórax. Su tratamiento fue quirúrgico. El manejo híbrido de secuestro pulmonar con múltiples arterias nutricias parece tener un menor número de complicaciones, como el sangrado o la resección incompleta; no obstante, en la práctica clínica no es usual probablemente por la poca información que existe al respecto, en especial, en evolución a largo plazo. Se considera importante señalar los vacíos que continúan en la literatura respecto al manejo híbrido y resaltar la importancia de estandarizar este procedimiento.

Referencias

1. Gabelloni M, Faggioni L, Accogli S, Aringhieri G, Neri E. Pulmonary sequestration: What the radiologist should know. *Clin Imaging*. 2021;73:61-72.
2. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5(1):59-68.
3. Smart LM, Hendry GMA. Imaging of neonatal pulmonary sequestration including Doppler ultrasound. *Br J Radiol*. 1991;64(760):324-9.
4. Hung JH, Shen SH, Guo WY, Chen CY, Chao KC, Yang MJ, et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration by ultrasound and magnetic resonance imaging. *J Chinese Med Assoc*. 2008;71(1):53-7.
5. Walker CM, Wu CC, Gilman MD, Godwin JD 2nd, Shepard J-AO, Abbott GF. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2014;43(3):100-14.

6. Al-Timimy QAH, Al-Shamseei HF. Intralobar pulmonary sequestration in elderly woman: a rare case report with emphasis on imaging findings. *Radiol Case Rep.* 2016;11(3):144-7.
7. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40(1):e39-42.
8. He B, Sun M-S, Niu Y, Zhang J-B, Nie Q-Q, Zheng X, et al. Hybrid and endovascular treatment of pulmonary sequestration: Two case reports and literature review. *Ann Vasc Surg.* 2020;69:447.e1-447.e8.
9. Zhang S-X, Wang H-D, Yang K, Cheng W, Wu W. Retrospective review of the diagnosis and treatment of pulmonary sequestration in 28 patients: surgery or endovascular techniques? *J Thorac Dis.* 2017;9(12):5153-60.
10. Grossi W, Londero F, Vit A, De Franceschi E, Masullo G, Sponza M, et al. Hybrid minimally invasive treatment of intralobar pulmonary sequestration: a single-center experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2022;34(2):255-7.

Correspondencia

Juliana Alarcón Jaramillo
Fundación Valle del Lili, Departamento de Radiología e Imágenes
Diagnósticas
Carrera 98 # 18-49
Cali, Colombia
juliana.alarconj@gmail.com

Recibido para evaluación: 20 de septiembre de 2022

Aceptado para publicación: 30 de noviembre de 2022